

DERLEME

REVIEW

Retina ve Optik Diskin Vasküler Tümörlerinde Güncel Tedavi Yaklaşımları**Current Treatment Approaches for Vascular Tumors of the Retina and Optic Disc Abstract**¹ Rukiye KASIMOĞLU / ORCID No: 0000-0003-3712-4886² Ahmet Kaan GÜNDÜZ / ORCID No: 0000-0001-5945-5657¹ Arş. Gör. Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Ankara, Türkiye² Profesör Doktor. Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Ankara, Türkiye**Geliş Tarihi/Received:** 30/05/2023 **Kabul Tarihi/Accepted:** 31/08/2023 **DOI:** 10.37783/CRJ-0384**Yazışma Adresi/Address for Correspondence:** Farilya İş Merkezi 8/38, Ufuk Üniversitesi Caddesi, Çukurambar/Ankara**Tel./Phone:** +90 (532) 633 7997 **E-posta/E-mail:** drkaangunduz@gmail.com**ÖZ**

Retina ve optik diskin vasküler tümörleri; retinal hemanjioblastom (kapiller hemanjiom), retinal kavernöz hemanjiom, retinal rasemöz hemanjiom ve retina vazoproliferatif tümörünü içerir. Bu tümörler nadir görülmekle birlikte klinikte tanı ve tedavi bakımından zorluk yaratabilen hastalıklardır. Retinal hemanjioblastomların tedavisinde sektör laser fotokoagülasyon, kriyoterapi, transpupiller termoterapi, fotodinamik terapi, intravitreal anti vasküler endotelial büyüme faktörü (anti-VEGF) tedavisi, plak radyoterapi ve endorezeksiyon yöntemleri yaygın olarak kullanılmaktadır. Retina vazoproliferatif tümörlerin tedavisinde kriyoterapi, transpupiller termoterapi, fotodinamik terapi, intravitreal anti-VEGF tedavisi ve dexametazon implantları, plak radyoterapi ve endorezeksiyon yöntemleri uygulanabilir. Retinal kavernöz ve rasemöz hemanjiomlarına genellikle tedavi uygulanmaz.

Anahtar Kelimeler: retinal hemanjioblastom, retinal kavernöz hemanjiom, retinal rasemöz hemanjiom, retinal vazoproliferatif tümör, tedavi.

Abstract

The vascular tumors of the retina and optic disc include retinal hemangioblastoma (capillary hemangioma), retinal cavernous hemangioma, retinal racemose hemangioma, and retinal vasoproliferative tumor. Although retinal vascular tumors are uncommon, they can sometimes lead to diagnostic and therapeutic challenges. Sector laser photocoagulation, cryotherapy, transpupillary thermotherapy, photodynamic therapy, intravitreal anti-vascular endothelial growth factor (anti-VEGF) therapy, plaque radiotherapy, and endoresection procedures are commonly performed in the treatment of retinal hemangioblastoma. Cryotherapy, transpupillary thermotherapy, photodynamic therapy, intravitreal anti-VEGF therapy and dexamethasone implants, plaque radiotherapy, and endoresection methods can be applied in the treatment of retinal vasoproliferative tumors. No treatment is usually necessary for retinal cavernous and racemose hemangiomas.

Keywords: retinal hemangioblastoma, retinal cavernous hemangioma, retinal racemose hemangioma, retinal vasoproliferative tumor, treatment.

Giriş

Retina ve optik diskin vasküler tümörleri konjenital veya edinsel bir grup hastalığı içerir. Bu tümörler içinde; retinal hemanjioblastom (kapiller hemanjiom), retinal kavernöz he-

manjiom, retinal rasemöz hemanjiom ve retina vazoproliferatif tümörü yer almaktadır. Bu tümörlerin patolojik özellikleri, sık görülen yerleşim yerleri, sistemik hastalıklarla ilişkileri, tanı ve tedavi yöntemleri Tablo 1’de özetlenmiştir. Bu makalede retina ve optik diskin vasküler tümörlerinin klinik özellikleri, tanı yöntemleri, tümörlerin ve komplikasyonlarının tedavisindeki güncel yaklaşımlar ele alınmaktadır.

Retinal Hemanjioblastom (Kapiller Hemanjiom)

Klinik Özellikler

Retinal hemanjioblastomu; değişken klinik seyir gösteren, izole veya Von Hippel Lindau (VHL) hastalığının bir bileşeni olarak ortaya çıkabilen iyi huylu vasküler bir tümördür. Ortalama tanı yaşı VHL ile birlikte görülenlerde 18 yıl iken izole olgularda 36 yıldır.¹ cinsiyet ve ırk ayrımı bulunmamaktadır. Tümörlerin %85'i periferik retinada, %15'i jukstapapiller bölgede bulunur ve yaklaşık %58'i bilateralidir.² Morfolojisine göre endofitik, ekzofitik veya sesil olabilir. Endofitik tümörler, retina veya optik disk yüzeyinde büyür ve vitreus boşluğuna doğru çıkıntı yapar. Ekzofitik tümörler, retina dış katmanlarında nodüler olarak büyüyen turuncu-gri lezyonlardır. Sesil tümörler, retina orta katmanlarından köken alan nispeten düz gri veya turuncu lezyonlardır.³ Lezyon fundus muayenesinde tipik olarak dilate kıvrımlı retinal damarlar tarafından beslenen ve drene edilen kırmızımsı bir kitle olarak görülür. Eksüdatif tipte; intraretinal ve subretinal eksudalar tümör çevresi ve maküлада görülebilir. Eksüdatif retina dekolmanı gelişebilir. Traksiyonel tipte; vitreoretinal traksiyon, vitreus hemorajisi ve traksiyonel retina dekolmanı görülebilir.

Tanısal Değerlendirme

Tümörün tipik görüntüsünden dolayı tanı öncelikle klinik olarak konur. Fundus florescin anjiyografi (FFA) en yardımcı tanı aracıdır. Tümör arter fazında hızlı dolun ve yoğun hiperfloresans gösterir.⁴ Büyük tümörlerde komşu retina ve vitreusa florescin sızıntısı görülür. Fundus otofloresans (FOF) incelemede, tümör hipootofloresan ve çevresindeki subretinal sıvı ve eksudalar hiperotofloresan izlenir.⁵ Oküler ultrasonografi (USG), solid kitleyi ve çevreleyen subretinal sıvıyı gösterir. Optik koherens tomografide (OCT); intraretinal tümör ve geri gölgelenme, subretinal ve intraretinal ödem, eksuda ve epiretinal membran varlığı izlenebilir.^{6,7}

Optik koherens tomografi anjiyografide (OCTA); yüzeysel retinal pleksusta hiperreflektif lezyon, kistoid maküler ödemin sonucu olarak derin retinal pleksusta sinyal boşluk alanları mevcuttur.⁸ Kontrastlı beyin manyetik rezonans görüntüleme (MRG) ve bilgisayarlı tomografi (BT) diğer organ tutulumlarını saptayabilir.

Tedavi

Tedavi seçimi; tümörün boyutuna, yerleşimine, tümörle ilişkili subretinal sıvı varlığına, retinal traksiyon olup olmas ve gözün görme potansiyeline göre belirlenir.

Gözlem

Retinal hemanjioblastom taban çapı <500 µm, eksudasyon ve subretinal sıvı oluşturmamış ve görmeyi tehdit edici bir yerleşimde değilse belirli aralıklarla takip edilebilir.⁹ Bazı olgularda spontan gerileme görülebilmektedir.¹⁰

Jukstapapiller retinal hemanjioblastomlar daha stabil kalma eğiliminde olduğundan öncelikli olarak gözlem seçeneği akla gelmelidir. Bu lezyonların tedavisi yalnızca görmede azalma veya lezyon ilerlemesi varsa yapılmalıdır.⁹

Laser Fotokoagülasyon

Sınırlı retina eksudasyonu ve retina dekolmanı varlığında laser fotokoagülasyon denenebilir. Laser fotokoagülasyon taban çapı 4.5 mm'ye kadar olan retinal hemanjioblastomlara uygulanır (Şekil 1). Taban çapı 1.5 mm veya daha küçük tümörlerde etkisi en fazladır.¹¹ Fotokoagülasyon doğrudan tümöre ve besleyici artere uygulanır. Sarı dalga boyu (577 nm) retinal hemanjioblastom ve diğer vasküler tümörleri tedavi etmek için en iyi seçenektir. Uzun süreli (0.2-0.5 sn) laser atımları kullanılır.¹²



Şekil 1: Laser fotokoagülasyon ile tedavi edilen retinal hemanjioblastom olgusu (A). Renkli fundus fotoğrafı; (B). Fundus otofloresans (FOF) görüntüsünde tümör hipootofloresans izlenmektedir (C). Optik koherens tomografi (OCT) görüntüsünde arka vitreus dekolmanı ve tümör üzerinde oluşturduğu traksiyon izlenmektedir (D). Optik koherens tomografi anjiyografi (OCTA) komposit görüntüde tümör hiperreflektif olarak izlenmektedir (E). OCTA incelemesinde tümör yüzeysel ve derin kapiller pleksusta hiperreflektif kitle olarak izlenmekte, dış retina ve koryopakillarisde gölgelenme görülmektedir. OCTA görüntüsünde sol üstte yüzeysel kapiller pleksus görülmektedir. Üst sırada sağa doğru sırasıyla derin kapiller pleksus, dış retina ve koryopakillaris kesitleri izlenmektedir.

Başarılı bir şekilde tedavi edilen hastalarda, retinal hemanjioblastom atrofik hale gelir, besleyen ve drene eden retinal damarlar dilatasyonlarını ve kıvrımlarını kaybeder ve eksudalar yavaş yavaş kaybolur.¹³

Kriyoterapi

Periferik yerleşimli, taban çapı >3 mm ve eksudatif retina dekolmanı ile birlikte olan tümörlerde laser fotokoagülasyon tedavisi etkisiz kalabilir. Böyle olgularda kriyoterapi uygulanabilir. Üçlü dondur boşalt tekniği önerilir. Kriyoterapi, lezyon üzerinde buz topu oluşana ve retina besleyici ve drene edici damarlar normal kalibreye dönene kadar 4-6 hafta aralıklarla tekrarlanmalıdır. Retinal hemanjioblastomun inaktivasyonunu sağlamak için çok sayıda laser fotokoagülasyon veya kriyoterapi seansları gerekebilir. Bu tedavilerin eksudasyon veya retina pigment epitel göçünde artışa neden olabileceği bilinmelidir. Bazı yazarlar laser fotokoagülasyon veya kriyoterapiyi takiben ortaya çıkabilecek bu eksudatif yanıtı kontrol altına alabilmek için intravitreal steroidler kullanmaktadır.

Plak Radyoterapi ve Eksternal Işın Terapisi

Taban çapı 6 mm'den büyük retinal hemanjioblastomlar, kriyoterapi ve laser fotokoagülasyona zayıf yanıt verir. Bu tür tümörler için plak radyoterapi/brakiterapi veya düşük doz eksternal ışın radyoterapisi kullanılabilir. Radyoterapi uygulanacak tümörün optik diskten 3 mm veya daha uzak mesafede bulunması radyasyona bağlı komplikasyonları azaltabilir.

Transpupiller Termoterapi

Transpupiller termoterapi (TTT), laser fotokoagülasyona göre daha büyük spot çapı ve daha uzun dalga boyuna sahiptir. TT 810 nm dalga boyunda diod laser ile yapılır. Jukstapapiller retinal hemanjioblastomlar için tedavi seçeneklerinden biridir. Birden fazla seans olarak uygulanır. TTT sonrası, görme keskinliğinde artış ve tümör ilişkili eksudasyonda azalma bildirilmektedir.¹⁴

Fotodinamik Terapi

Fotodinamik terapi (PDT), periferik ve jukstapapiller hemanjioblastom tedavisinde son yıllarda en çok kullanılan seçenektir. Jukstapapiller retinal hemanjioblastomun radyoterapi ile tedavisi, görme kaybına veya merkezi bir skotoma yol açabilir. Bu gibi durumlarda PDT uygulanabilir.

Ek olarak PDT, büyük tümörlerde laser fotokoagülasyon yerine kullanılabilir. Vitreus hemorajisi ve proliferatif vitreoretinopati gibi komplikasyonlar kriyoterapiye göre daha az görülür. Bazı çalışmalarda PDT sonrası subretinal sıvı ve ek-

sudasyonun gerilediği, tümör stabilizasyonu veya tümör gerilemesinde fayda sağlandığı bildirilmiştir.¹⁵ Bazı hastalarda PDT ile ilişkili geçici eksudasyon artışı meydana gelebilir.

Anti-VEGF Tedavisi

Son yıllarda retinal hemanjioblastom ile başvuran Von Hippel Lindau hastalarının oküler anti-VEGF seviyelerinin yüksek bulunması retinal hemanjioblastom tedavisinde anti-VEGF enjeksiyonlarının kullanılabilirliğini akla getirmiştir.¹⁶ Anti-VEGF tedavisi vasküler geçirgenliği azaltır ve tümöre bağlı eksudasyonu azaltabilir. Ancak etki geçicidir.

Intravitreal bevacizumab enjeksiyonlarının bir retinal hemanjioblastom olgusunun ilerlemesini durdurduğu ve hemanjioblastoma bağlı eksudasyonu önlediği bildirilmiştir.¹⁷ Bununla beraber bazı çalışmalarda intravitreal ranibizumab enjeksiyonlarının tümör üzerinde minimal yararlı etkiye sahip olduğu bulunmuştur.¹⁸ Bu tedavi ile ilgili hala net bir görüş bulunmamaktadır.

Vitreoretinal Cerrahi

Retinal hemanjioblastomlar; tedavi ile düzelmeyen masif eksudasyon, seröz retina dekolmanı veya traksiyonel retina dekolmanına neden olduğu zaman pars plana vitrektomi gerektirir. Bunun dışında, epiretinal membran ve vitreomaküler traksiyon gibi komplikasyonlarda da uygulanır.¹⁹

Retinal Kavernöz Hemanjiom

Klinik Özellikler

Retinal kavernöz hemanjiomlar; iç retinada veya optik sinir başında üzüm salkımı benzeri koyu mor-kırmızımsı renkte sakküler anjiomatöz lezyon kümeleri olarak görülen ve yüzey gliozisi oluşturabilen konjenital lezyonlardır. Genellikle çocuklarda ve genç erişkinlerde görülürler. Büyük bir retinal venin seyrini takip ederler; peripapiller veya periferik yerleşimli olabilirler. Duvarları, eksudasyon eksikliği açıklayan fenestasyon içermeyen endotel ile kaplıdır.⁴ Belirgin besleyici damarları yoktur.

Retinal kavernöz hemanjiomlar, sporadik veya otozomal dominant geçişli serebral ve kutanöz kavernöz malformasyonlarla (CCM) seyreden sendromla ilişkili olabilirler. Retinal kavernöz hemanjiomu bulunan olgularda CCM/KRIT 1, CCM2/MGC 4607, CCM3/PDCD10 genleri tespit edilmiştir.⁴

Retinal kavernöz hemanjiomları genellikle asemptomatikdir. Maküler yerleşimli olması, maküler fibrozis veya epiretinal membran oluşturmaları, vitreus hemorajisine neden olması durumlarında semptomatik olabilirler.

Tanısal Değerlendirme

Retinal kavernöz hemanjiomların tanısı tipik görünüm-lerinden ötürü öncelikle klinik olarak konur. FFA, retinal hemanjioblastomlarda olduğu gibi en yararlı tanısal testtir. Venöz fazda gecikmeli dolum gösterir. Lezyonların üst yarısı plazma boyanması nedeniyle hiperfloresan görülürken, alt yarısı çökmüş eritrosit kümelerinden dolayı hipofloresan görülür.^{4,20} Bu görünüm karakteristiktir. Tümörde sızıntı yoktur. Oküler USG, düzensiz sınırlı solid kitleyi gösterir. OCT; iç ve dış retinadaki çok sayıda sakküler anevrizmaları temsil eden hiporeflektif düzensiz intraretinal boşlukları ve tümöre bağlı epiretinal membran varlığını gösterir.^{6,7} OCTA; lezyon üzerindeki damarların seyrekleşmesini gösterir.²¹ Tüm hastalara, eşlik edebilen kraniyal malformasyonlar açısından beyin MRG yapılmalıdır.

Tedavi

Retinal kavernöz hemanjiomların tedavisinde gözlem, laser fotokoagülasyon, proton ışını tedavisi ve vitreoretinal cerrahi yöntemleri uygulanabilir.

Gözlem

Retinanın kavernöz hemanjiomlarının çoğu stabil kalır ve herhangi bir tedavi gerektirmeksizin periyodik gözlemlerle takip edilebilir. Bazı tümörlerde spontan tromboz ve artmış yüzey gliozisi görülebilir.

Laser Fotokoagülasyon

Sınırlı vitreus hemorajisi gelişen vakalar görülmüştür, bu hastalarda laser fotokoagülasyon uygulanabilir.

Proton Işını Tedavisi

Proton ışını tedavisinin; kavernöz hemanjiomlarda anevrizmal dilatasyonlarda kollapsa yol açtığı ve tümör gerilemesine neden olduğunu bildiren çalışmalar mevcuttur.²²

Vitreoretinal Cerrahi

Persistan vitreus hemorajisi olan durumlarda pars plana vitrektomi gerekebilir. Epiretinal membran soyulması ileri derecede traksiyon ve görme kaybı olan olgularda yapılabilir.²³

Retinal Rasemöz Hemanjiom

Klinik Özellikler

Retinal arteriovenöz malformasyon (AVM) olarak da bilinir. İzole görülebileceği gibi nadir sporadik bir hastalık olan Wyburn-Mason sendromu ile birlikte de olabilir. Wyburn-Mason sendromundaki malformasyonlar tipik olarak retina ve

beyni etkiler.²⁴ Ancak benzer lezyonlar maksilla ve mandibula gibi yüz kemiklerinde de gözlenmiştir.

Retinal rasemöz hemanjiom, optik diskten retinaya çıkan dilate, kıvrımlı bir retinal arter ile karakterizedir. Arter, optik diske doğru geri dönerek doğrudan bir retinal ven ile iletişim kurar.^{4,25} AVM'ler üçe ayrılmıştır. Grup 1; arter ve ven arasında anormal kapiller pleksus vardır. Grup 2; arter ve ven arasında araya giren kapiller damar yoktur. Grup 3; genişlemiş, kıvrımlı damarları olan ve arter ve ven arasında ayırım yapılamayan yaygın arteriovenöz malformasyonlar vardır. Görme kaybı olasılığı ve intrakranial malformasyon varlığı grup 3' te en yüksek, grup 1'de en düşüktür.²⁶ Nadiren subretinal ve intraretinal eksudasyon görülür.

Tanısal Değerlendirme

Retinal rasemöz hemanjiom tanısı öncelikle klinik olarak konur. FFA, en yardımcı tanısal testtir. Anormal AV bağlantılarını, afferent ve efferent retinal damarların hızlı dolmasını gösterir. Araya giren kapiller yatak genellikle yoktur. Sızıntı bulunmaz.²⁷ Şiddetli olgularda arter ve venler birbirinden ayırt edilemez. OCT, dilate büyük damarlara karşılık gelen yüksek reflektif alanlar ve düzensiz retina yüzeyini gösterir.²⁸ OCTA, yüzeysel ve orta retinal katmanlarda dilate ve kıvrımlı damarları gösterir.²⁹ Derin retinal katmanlarda damarlar görülmez ve gölgelenme mevcuttur. Beyin MRG, eşlik eden santral sinir sistemi (SSS) lezyonunu ekarte etmek için gereklidir.

Tedavi

Düzenli oftalmolojik kontroller genellikle yeterlidir. Ancak komplikasyon meydana geldiğinde tedavi edilmelidir. Komplikasyonlar arasında; vitreus hemorajisi, eksudasyon, maküla ödemi, retinal iskemisi, retinal ven oklüzyonları ve neovasküler glokomu sayılabilir. Maküla ödemi varlığında anti-VEGF enjeksiyonları yapılabilir. Persistan vitreus hemorajisi durumunda pars plana vitrektomi yapılabilir.

Retina Vazoproliferatif Tümörü

Klinik Özellikler

Retina vazoproliferatif tümörü (VPT), başlangıçta 'edinilmiş retinal hemanjiomlar' olarak adlandırılan nadir görülen retinal lezyonlardır.³⁰ Genellikle yaşamın üçüncü ve dördüncü dekadlarında görülür.³¹ Her iki cinsiyet de eşit derecede etkilenir. Bu tümörler primer (%80) veya sekonder (%20) olabilir.^{31,32} Primer tümörlerin %50'si sistemik hipertansiyon ile ilişkilendirilmiştir. Sekonder VPT için en yaygın beş predispozan faktör; retinitis pigmentosa, pars planit, Coats hastalığı, kronik retina dekolmanı ve idiyopatik periferik retinal vaskülitir.³⁰⁻³²

VPT'ler tipik olarak inferior veya inferotemporal periferik retinada retinal hemanjioblastomda görülen besleyici damarlardan yoksun kubbe şeklinde sarımsı-pembe vasküler kitle olarak görülür.⁴ Subretinal eksudasyon olguların %80'inde ortaya çıkar. Eksudasyon tümör çevresinde görülür; ancak retinal hemanjioblastomdan farklı olarak maküla bölgesinde görülmez. Ayrıca retina pigment epiteli (RPE) hiperplazisi, epiretinal membran, maküler ödem, vitreus hemorajisi ve eksudatif RD görülebilir.⁴ Sekonder VPT'ler daha genç yaşta tutulum gösterir, bilateral tutulum oranı daha yüksektir ve daha kötü görme keskinliğine neden olur.³²

Tanısal Değerlendirme

Oküler USG, yüksek iç refleksivite veren solid kitleyi gösterir. FFA; arteriyel ve erken venöz fazla hızlı dolum gösterirken ilerleyen dönemlerde yaygın boyanma ve sızıntı ile hiperfloresan hale gelir.²⁰ OCT, çoğu durumda lezyonun periferik yerleşimi nedeniyle tümörün kendisini gösteremez. Tümörle ilişkili kistoid maküla ödemi ve epiretinal membran varlığı gösterilir.⁴

Tedavi

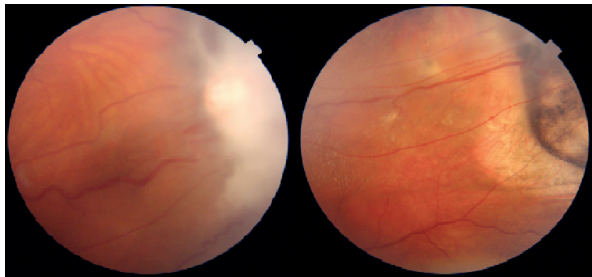
Retina VPT tedavisinde gözlem, kriyoterapi, transpupiller termoterapi, fotodinamik terapi, intravitreal anti-VEGF tedavisi ve deksametazon implantları, plak radyoterapi ve endorezeksiyon yöntemleri uygulanabilir.

Gözlem

Önemli eksuda ve makülopatisi olmayan küçük periferik vazoproliferatif retinal tümörler periyodik gözlemlerle takip edilebilir. Eğer lezyon semptomatikse veya önemli miktarda eksuda ile ilişkili ise tedavi düşünülebilir.

Kriyoterapi

Kalınlığı <3 mm, taban çapı <5 mm lezyonlara üçlü donma çözülme kriyoterapisi uygulanabilir ve çoğu tümörün tedavisinde başarılıdır; ancak tekrarlayan tedavi seansları gerekebilir.³² (Şekil 2) Tümör büyükse, ağır kriyoterapi gerekebilir bu da komplikasyonlara neden olabilir.



Şekil 1: Sol göz temporal periferik retinada yerleşimli retina vazoproliferatif tümörünün (siyah ok); (A) tedavi öncesi (B) kriyoterapi sonrası renkli fundus fotoğrafları görülmektedir. Kriyoterapi sonrası tümör atrofik olarak görülmekte ve skar oluşumu izlenmektedir.

Transpupiller Termoterapi

TTT; vazoproliferatif tümörlerde de uygulanmıştır. Yapılan çalışmalarda TTT ile tedavi edilen hastalarda kistoid maküla ödemi ve seröz retina dekolmanının gerilediği bildirilmiştir.³³ Ancak tedavi etkinliği ile ilgili daha fazla çalışmaya ihtiyaç duyulmaktadır.

Plak Radyoterapi

Daha büyük vazoproliferatif tümörleri (kalınlık > 2.5 mm) tedavi etmek için hem İyot-125 hem de Rutenyum-106 brakiterapi kullanılmıştır. Çalışmalarda brakiterapi sonrası tümör gerilemesi izlendiği, eksudatif retina dekolmanının gerilediği, görme keskinliğinin arttığı veya sabit kaldığı gözlemlenmiştir.³⁴

Fotodinamik Terapi

PDT'nin endotel hücrelerinde selektif hasar ürettiği, dolayısıyla üstteki retinal yapılara minimal hasarla selektif vasküler oklüzyon oluşturduğu gösterilmiştir. Vazooklüzif bu mekanizma PDT'nin vazoproliferatif tümörlerde kullanımını akla getirmiştir.

PDT sonrası hastalarda görme keskinliğinde artış, tümör boyutlarında gerileme ve eksudasyonda azalma olduğunu gösteren çalışmalar mevcuttur.³⁵ Ancak eksudasyon nüksünde ikinci bir PDT seansı gerekebilmektedir. PDT'nin ekvator öncesi ve perifer yerleşimli lezyonlardaki etkinliği de tartışmalıdır.

Intravitreal Anti-VEGF Tedavisi ve Deksametazon İmplantları

Vazoproliferatif tümörler, yüksek derecede vaskülarize tümörlerdir ve histolojik olarak reaktif gliovasküler proliferasyonları temsil eder. Bu, VEGF'in vazoproliferatif tümör oluşumunun proliferatif yoluna dahil olabileceğini ve bu nedenle anti-VEGF tedavisi ile tedaviye duyarlı olabileceğini düşündürmektedir.³⁶

Çalışmalarda anti VEGF ajanları ve deksametazon implantları ile yapılan intravitreal enjeksiyonların, tümörün gerilemesine ve eksudasyonların azalmasına yardımcı olduğu gösterilse de monoterapi olarak önerilmemektedir. Ek bir tedavi seçeneği olarak düşünülebilir.³⁷

Vitreoretinal Cerrahi

Tümörle ilişkili epiretinal membran, vitreus hemorajisi, traksiyonel veya eksudatif retina dekolmanı olan hastalarda pars plana vitrektomi endikedir.

Çok ilerlemiş vazoproliferatif tümörler sonunda entükleasyon gerektiren neovasküler glokom geliştirebilir.³²

Sonuç

Retina ve optik diskin vasküler tümörleri iyi huylu tümörler olup görme azalması ve komplikasyon ortaya çıkması durumunda tedavi gerektirir. Hasta klinik bulgular ve yardımcı görüntüleme teknikleriyle beraber değerlendirilip en doğru tedavi seçeneği belirlenmelidir. Retinal vasküler tümörler nadir görülen hastalıklar olduğu için kesin tedavi işlemi protokolleri bulunmamaktadır. Ancak, retina ve optik diskin vasküler tümörlerinin erken tanısı uygun tedaviye başlayabilmek açısından çok önemlidir.

Açıklama

Bu çalışmada herhangi bir çıkar çatışmamız bulunmamaktadır.

Kaynaklar

- Singh AD, Nouri M, Shields CL, Shields JA, Smith AF. Retinal capillary hemangioma: a comparison of sporadic cases and cases associated with von Hippel-Lindau disease. *Ophthalmology*. 2001;108(10):1907-11.
- Wong WT, Agrón E, Coleman HR, et al. Clinical characterization of retinal capillary hemangioblastomas in a large population of patients with von Hippel-Lindau disease. *Ophthalmology*. 2008;115(1):181-8.
- Gass JD, Braunstein R. Sessile and exophytic capillary angiomas of the juxtapapillary retina and optic nerve head. *Arch Ophthalmol*. 1980;98(10):1790-7.
- Shields CL, Shields JA. The American Society of Retina Specialists 2016 Founders Award Lecture: Retinal tumors: Understanding clinical features, OCT morphology, and therapy. *Journal of VitreoRetinal Diseases*. 2017;1(1):10-23.
- Guo J, Du L, Zhou P, Guo X, Dai F, Jin X. Combined therapy guided by multimodal imaging of fifteen retinal capillary hemangioblastomas in a monocular Von Hippel-Lindau syndrome case report. *BMC Ophthalmol*. 2022;22(1):205.
- Shields CL, Pellegrini M, Ferenczy SR, Shields JA. Enhanced depth imaging optical coherence tomography (EDI-OCT) of intraocular tumors. From placid to seasick to rock and rolling topography. The 2013 Francesco Orzalesi Lecture. *Retina*. 2014;34(8):1495-512.
- Shields CL, Manalac J, Das C, Saktanasate J, Shields JA. Review of spectral domain enhanced depth imaging optical coherence tomography (EDI-OCT) of tumors of the retina and retinal pigment epithelium in children and adults. *Ind J Ophthalmol*. 2015; 63(2): 128-32.
- Sagar P, Rajesh R, Shanmugam M, Konana VK, Mishra D. Comparison of optical coherence tomography angiography and fundus fluorescein angiography features of retinal capillary hemangioblastoma. *Indian J Ophthalmol*. 2018;66(6):872-6.
- Singh AD, Nouri M, Shields CL, Shields JA, Perez N. Treatment of retinal capillary hemangioma. *Ophthalmology*. 2002;109(10):1799-806.
- Milewski SA. Spontaneous regression of a capillary hemangioma of the optic disc. *Arch Ophthalmol*. 2002;120(8):1100-1.
- Schmidt D, Natt E, Neumann HP. Long-term results of laser treatment for retinal angiomas in von Hippel-Lindau disease. *Eur J Med Res*. 2000;5(2):47-58.
- Won YK, Lee MW, Shin YI, Kim JY, Jo YJ. Clinical results of various treatments for retinal capillary hemangioma. *Korean J Ophthalmol*. 2020;34(2):133-42.
- Yaman A, Saatci AO, Arikian G, Gunduz K. Involution of endophytic optic disc hemangioma with a single session of photodynamic treatment. *Ann Ophthalmol (Skokie)*. 2007;39(1):63-6.
- Palmar DN, Mireskandari K, McHugh D. Transpupillary thermotherapy for retinal capillary hemangioma in von Hippel-Lindau disease. *Ophthalmic Surg Lasers*. 2000;31(4):334-6.
- Sachdeva R, Dadgostar H, Kaiser PK, Sears JE, Singh AD. Verteporfin photodynamic therapy of six eyes with retinal capillary haemangioma. *Acta Ophthalmol*. 2010;88(8):e334-40.
- Los M, Aarsman CJ, Terpstra L, et al. Elevated ocular levels of vascular endothelial growth factor in patients with von Hippel-Lindau disease. *Ann Oncol*. 1997;8(10):1015-22.
- Ach T, Thiemeyer D, Hoeh AE, Schaal KB, Dithmar S. Intravitreal bevacizumab for retinal capillary haemangioma: longterm results. *Acta Ophthalmol*. 2010;88(4):e137-8.
- Wong WT, Liang KJ, Hammel K, Coleman HR, Chew EY. Intravitreal ranibizumab therapy for retinal capillary hemangioblastoma related to von Hippel-Lindau disease. *Ophthalmology*. 2008;115(11):1957-64.
- Gaudric A, Krivosic V, Duguid G, Massin P, Giraud S, Richard S. Vitreoretinal surgery for severe retinal capillary hemangiomas in von hippel-lindau disease. *Ophthalmology*. 2011;118(1):142-9.
- Singh AD, Rundle PA, Rennie I. Retinal vascular tumors. *Ophthalmol Clin North Am*. 2005;18(1):167-76.
- Singh E, Sen A. A case of retinal cavernous hemangioma analyzed with optical coherence tomography angiography. *Indian J Ophthalmol*. 2019;67(4):561-3.
- Mahdjoubi A, Dendale R, Lumbroso-Le Rouic L, Desjardins L, Cassoux N. Retinal cavernous haemangioma treated by proton beam therapy. *Int Ophthalmol*. 2018;38(2):759-62.
- Haller JA, Knox DL. Vitrectomy for persistent vitreous hemorrhage from a cavernous hemangioma of the optic disk. *Am J Ophthalmol*. 1993;116(1):106-7.
- Wyburn-Mason R. Arteriovenous aneurysm of mid-brain and retina, facial naevi and mental changes. *Brain*. 1943;66 (Pt 3):163-203.
- Shah GK, Shields JA, Lanning RC. Branch retinal vein obstruction secondary to retinal arteriovenous communication. *Am J Ophthalmol*. 1998;126(3):446-8.
- Archer DB, Deutman A, Ernest JT, Krill AE. Arteriovenous communications of the retina. *Am J Ophthalmol*. 1973;75(2):224-241.
- Materin MA, Shields CL, Marr BP, Demirci H, Shields JA. Retinal racemose hemangioma. *Retina*. 2005;25(7):936-7.

28. Iwata A, Mitamura Y, Niki M, et al. Binarization of enhanced depth imaging optical coherence tomographic images of an eye with Wyburn-Mason syndrome: a case report. *BMC Ophthalmol.* 2015;15:19.
29. Chawla R, Pujari A, Mittal K, Rakheja V, Markan A. Retinal Arteriovenous Malformation Assessment Using Swept-Source OCT Angiography. *Ophthalmic Surg Lasers Imaging Retina.* 2018;49(3):216-9.
30. Shields JA, Decker WL, Sanborn GE, Augsburger JJ, Goldberg RE. Presumed acquired retinal hemangiomas. *Ophthalmology.* 1983;90(11):1292-300.
31. Shields CL, Shields JA, Barrett J, De Potter P. Vasoproliferative tumors of the ocular fundus. Classification and clinical manifestations in 103 patients. *Arch Ophthalmol* 1995; 113 (5): 615-23.
32. Shields CL, Kaliki S, Al-Dahmash S et al. Retinal vasoproliferative tumors: comparative clinical features of primary vs secondary tumors in 334 cases. *JAMA Ophthalmol.* 2013;131(3):328-34.
33. Nomura Y, Tamaki Y, Tsuji H, Kojima T, Kashiwagi H, Yanagi Y. Transpupillary thermotherapy for vasoproliferative retinal tumor. *Retin Cases Brief Rep.* 2009;3(4):358-60.
34. Cohen VM, Shields CL, Demirci H, Shields JA. Iodine I 125 plaque radiotherapy for vasoproliferative tumors of the retina in 30 eyes. *Arch Ophthalmol.* 2008;126(9):1245-51.
35. Blasi MA, Scupola A, Tiberti AC, Sasso P, Balestrazzi E. Photodynamic therapy for vasoproliferative retinal tumors. *Retina.* 2006;26(4):404-9.
36. Rogers C, Damato B, Kumar I, Heimann H. Intravitreal bevacizumab in the treatment of vasoproliferative retinal tumours. *Eye (Lond).* 2014;28(8):968-73.
37. Zhang W, Qiang Z, Song H, et al. Management of vasoproliferative tumors of the retina with macular complications by pars plana vitrectomy combined with episcleral cryotherapy. *J Ophthalmol.* 2021;2021:6667755.

**Arş. Gör. Dr. Rukiye KASIMOĞLU**

1994 yılında Kırıkkale 'de doğmuştur. İlk ve orta öğrenimini Çanakkale 'de tamamladıktan sonra 2012 yılında girdiği Tekirdağ Namık Kemal Üniversitesi Tıp Fakültesi 'nden 2018 yılında mezun olmuştur. 2019 yılında Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları Anabilim Dalı 'nda ihtisasına başlamıştır. Halen bu kurumda araştırma görevlisi olarak eğitim ve çalışma hayatına devam etmektedir. Türk Oftalmoloji Derneği üyesidir.